FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1958

THÈSE

621

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Jacques, Claude, Marcel LEPOIX

Né le 9 Mai 1925, à PARIS

présentée et soutenue publiquement le

LE VENTRICULE DROIT PAPYRACE CONGENITAL PRÉSENTATION D'UN CAS PERSONNEL

Président : Monsieur M. MOUQUIN (Professeur)

D. P. TAIB
8, Rue Casimir-Delavigne
PARIS-VI'
1958

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

-:-

Année 1958 N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Jacques, Claude, Marcel LEPOIX

né le 9 mai 1925 à P A R I S

R.UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

-:-

Présentée et soutenue publiquement
le

-:-

LE VENTRICULE DROIT PAPYRACE CONGENITAL

PRESENTATION D'UN CAS PERSONNEL

-:-

Président : Monsieur M. MOUQUIN (Professeur)

-:-

D.P. TAIB
8, rue Casimir Delavigne
PARIS
1958.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41545928_0030

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. BENARD, BROCQ, CADENAT, CARNOT, CHABROL, CHAMPY, CHEVASSU, DEBRE, DELBET, DONZELOT, GASTINEL, GUILLAIN, HALPHEN, HARVIER, LAROCHE G., LAUBRY, LEMAITRE, LEVY-SOLAL, LHERMITTE, LIAN, LOEPER, MARION, MATHIEU, MOCQUOT, MONDOR, MULON, OLIVIER, OMBREDANNE, RICHET, SANNIE, TANON, VELTER.

DOYEN ..... Léon BINET
Membre de l'Institut
ASSESSEUR ..... Jean VERNE

I. PROFESSEURS

	MM
Anatomie	CORDIER
Anatomie pathologique	DELARUE
Bactériologie	FASQUELLE
Biologie app. à l'Education phys. et aux Sports	CHAILLET-BERT
Biologie Médicale	FAUVERT
Cancérologie méd.et sociale	BERNARD J.
Carcinologie	OBERLING
Chimie Méd.	JAYLE
Clinique Chir. Hôtel-Dieu	MENEGAUX
Clinique Chir. Broussais	SICARD
Clinique Chir. Salpétrière	MOULONGUET
Clinique Chir. Cochin	QUENU
Clin. chir. cardio-vasc.	G. d'ALLAINES
Clinique Chir.réparatrice et orthop.	MERLE d'AUBIGNE
Clinique de Cardiologie	MOUQUIN
Clinique Chir. infantile et d'orthop.	FEVRE
Clinique Chir. pleuro-pulm.	MONOD
Clinique de la Tuberculose	BERNARD E.
Clinique de neuro-chir.	PETIT-DUTAILLIS
Clinique de Puériculture	LELONG
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	DEGOS
Clinique des mal. du sang	CHEVALLIER
Clinique mal. du système nerv.	ALAJOUANINE
Clinique des maladies des enf.	CATHALA
Clinique des maladies infect.	MOLLARET

Clinique des maladies mentales et de l'encéphale	DELAY
Clinique du diabète sucré et des maladies de la nutrition	BOULIN
Clinique Gynécologique	F. BRENTANO
Cliniques Médicales	BARIETY J. BESANÇON MOREAU de GENNES
Clinique méd.hydro-climat.thér.	DEBRAY
Clinique médicale propédeutique	PASTEUR V.-R.
Cliniques Obstétricales	LAMTUEJOUL VARANGOT LACOMME
Clinique ophtalmologique	RENARD
Clinique oto-rhino-laryngologique	AUBIN
Clinique physio-pathol. des problèmes alimentaires	HAMBURGER
Clinique psychiatrique infantile	HEUYER
Clinique rhumatologique	COSTE
Clinique stomatologique	DECHAUME
Clinique urologique	FEY
Embryologie	GIROUD
Génétique	LAMY
Histoire de la Méd.et de la Chir.	SOULIE
Histologie	VERNE
Hygiène et Clinique 1ère Enfance	TURPIN
Hygiène et Méd. Préventive	JOANNON
Médecine du Travail	DESOILLE
Médecine Légale	PIEDELIEVRE
Parasitologie et hist.nat.méd.	GALLIARD
Pathologie chirurgicale	N...
Pathologie exotique	LAVIER
Path. expérimentale et comparée	LENEGRE
Path. Hum. et Immun. exp.	MERKLEN
Pathologie médicale	DECOURT
Path. et Thérapeut. générales	GARCIN
Pédiatrie sociale	Julien MARIE
Pharmacologie et matière méd.	HAZARD
Physico-chimie méd.(ch.t.pers.)	DOGNON
Physiologie	BINET
Physique médicale	STROHL
Radiologie médicale	DESGREZ
Technique Chirurgicale	PATEL
Thérapeutique	BROUET
Thérapeutique chirurgicale	SENEQUE
Thérapeutique médicale	LEMAIRE

II.- PROFESSEURS SANS CHAIRE
MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES ET AGREGES

	MM.
Anatomie	CABROL
	DEBEYRE
	DELMAS
	OLIVIER G.
Ana. Path.	Melle GAUTHIER V.
	BUSSER
	GOUYGOU
Bactériologie	CHRISTOL
	NEVOT
Biol. Méd.	BOURLIERE
Chimie méd.	DESGREZ
	ETTORI
	POLONOVSKI (J)
	SCHAPIRA
Dermato-syphil.	DUPERRAT
Embryologie	TUCHMANN
Histologie	BULLIARD
	COUJARD
	N..
Hydrologie	CORNET
Hygiène	BOYER
	DEPARIS
Mal. infect.	BASTIN
Médecine légale et du Travail	ALBAHARY
	DEROBERT
	GAULTIER
	HADENGUE
Neurochir.	DAVID
Neurologie	LHERMITTE
Obstétrique	GRASSET
	LE LORIER
	LEPAGE
	MERGER
	MORIN
	RAVINA
	ROBEY
Ophtalmologie	BREGEAT
	DESVIGNES
Orthopédie	JUDET
Oto-rhino-laryngo.	AUBRY
	MADURO

	MM.
Parasito.	BRUMPT
Parasito.cl.	CHABAUD
Pat. chir.	ABOULKER
	BARCAT
	BAUMANN
	CAUCHOIX
	DUBOST
	FAUREL
	FLABEAU
	GERMAIN
	GOSSET
	LAURENCE
	LORTAT-JACOB
	MATHEY
	OLIVIER (Cl.)
	POILLEUX
	THOMERET
	VERNE (J M)
Pat.expérriment.	LOEPER
	MAURICE
Pat.méd.	BOUVIER
	BOUDIN
	BRICAIRE
	BRISSAUD
	CASTAIGNE
	CONTE
	DEROT
	DOMART
	LAMOTTE
	LAROCHE
	MACREZ
	MILLIEZ
	PEQUIGNOT
	PERRAULT
	RAMBERT
	ROYER
	THIEFFRY
	TURIAF
	WOLFRAMM
Pédiatrie	JOSEPH
	POLONOVSKI Cl.
	MOZZICONACCI

	MM.		MM.
Pharmacol.	Melle LEVY, CHEYMOL	Psychiatrie	BARUK, PICHOT
Physiol.	BARGETON, DEJOURS	Psych.infant.	MICHAUX
		Rhumatologie	DELBARRE
Physique Médicale	PARROT, DJOURNO, GOUGEROT	Stomatologie	CHAPUT Mme, CERNEA
		Thérapeut.	CHASSAGNE
Pneumo-phtis.	KREIS	Urologie	KUSS

III.- PROFESSEURS HONORAIRES et AGREGES RAPPELES à l' EXERCICE pour le Service des Examens

MM. GATELLIER, LE LORIER, VAUDESCAL

IV.- PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE A TITRE PERMANENT

	MM.		MM.
Clinique chir.	AMELINE, HUGUIER, LEGER, PADOVANI, ROUX, RUDLER	Clinique opht.	OFFRET
		Urologie	COUVELAIRE
		Clinique méd.	DREYFUS, HAGUENAU, KOURILSKY, MARCHAL
Clinique obstétr.	ECALLE, MAYER		

o

Secrétaire Général de la Faculté ..... M. MOREL
Secrétaire-Adjoint ..... Melle CHAINTREUIL

o

Bibliothécaire en Chef ..... Dr HAHN
Conservateur ..... Melle GOICHON
Bibliothécaires ..... Melles DUMAITRE, LE NOIR, METIN, QUIEVREUX

o

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

-:-

A notre Maître,

Monsieur le Professeur M. MOUQUIN

Professeur de Clinique cardiologique
à la Faculté de Médecine de Paris,
Médecin de l'Hôpital Broussais,
Officier de la Légion d'Honneur

Qui nous a fait le grand
honneur de bien vouloir
accepter la présidence de
cette thèse.

A Monsieur le Professeur J. LENEGRE

dont les cours à la Faculté
ont décidé de notre orientation cardiologique.

A nos Maîtres des Hôpitaux de Paris, et,

en particulier

Monsieur le Professeur A. SICARD

A Monsieur le Docteur A. ROUSSELIN

Médecin phtisiologue des Hôpitaux du Havre

En témoignage de notre gratitude, afin qu'il trouve ici l'expression de notre respectueuse amitié.

A Monsieur le Docteur C. METIANU

Chef de Laboratoire à la Clinique Cardiologique

Qui nous a inspiré le sujet de cette thèse et si diligemment conseillé dans son élaboration.

A Monsieur l'Architecte en Chef
de la Faculté COLLARD

Hommage respectueux.

A nos vieux amis, les docteurs Pierre PERSET
et Francis TINANT.

A nos Parents et à tous ceux qui nous sont chers,

nous dédions cet ouvrage.

LE VENTRICULE DROIT PAPYRACE CONGENITAL :

PRESENTATION D'UN CAS PERSONNEL

-:-

INTRODUCTION

-:-

L'intérêt de la malformation congénitale que nous présentons est double.

D'abord, intérêt scientifique, puisque le ventricule droit papyracé est considéré ici comme l'absence congénitale pratiquement complète du myocarde, à la suite d'une perturbation de son développement embryologique : ainsi ferons-nous l'étude de la tératologie propre au tissu myocardique pour en tenter l'explication.

Ensuite, et plus directement, intérêt clinique, puisque, comme nous l'allons voir, ces affections peuvent simuler d'autres cardiopathies congénitales cyanogènes, notamment l'atrésie de la tricuspide. Le diagnostic erroné qui en est presque obligatoirement l'apanage peut entraîner à des mesures chirurgicales inutiles et dangereuses, de tels sujets étant en tout état de cause dans l'impossibilité de vivre plus de quelques mois ; il est à noter que cette anomalie ne figure à l'heure actuelle dans aucun traité des cardiopathies congénitales : elle mériterait pourtant, ne serait-ce que par ce qu'elle apporte en ses caractères anatomiques et physio-pathologiques d'y trouver place.

-:-

HISTORIQUE

-:-

L'affection est extrêmement rare : il n'existe vraisemblablement, en dehors du cas que nous présentons, cas observé dans le service de notre Maître, le Professeur MOUQUIN, à la clinique cardiologique de l'hôpital Broussais, qu'une seule observation la concernant, publiée en septembre 1952 par le Dr Henry S.M. UHL dans le bulletin du John Hopkins Hospital.

En ce qui nous concerne, sur un ensemble de 2.200 cardiopathies congénitales et sur 150 pièces anatomiques, nous n'avons trouvé qu'une seule observation de ventricule droit papyracé ; toutefois, l'on sait que le terme a pu s'appliquer à des affections non congénitales, survenant parfois même chez l'adulte, à la suite de thromboses coronariennes ou murales et nous devons à l'obligeance du Dr HELLER, que nous remercions bien vivement ici, une observation qui permet la comparaison des signes cliniques chez l'adulte dans le cas d'un mural thrombus organisé de la paroi postérieure du ventricule droit.

-:-

DEFINITION

-:-

Le ventricule droit papyracé congénital se caractérise :

1° Anatomiquement, par une absence de myocarde, pratiquement réduit à quelques fibres en îlot, au niveau du ventricule droit et de lui seul, L'endocarde et le feuillet viscéral du péricarde reposent l'un sur l'autre en formant un sac parcheminé.

Il existe en outre un degré plus ou moins grand d'hypoplasie ventriculaire droite.

2° Au point de vue de la physiopathologie, par une réduction de débit pulmonaire dué à la non-contractilité d'un tel ventricule et surtout à l'impossibilité d'adaptation du débit pulmonaire à l'effort. Une surcharge du coeur gauche en est la conséquence.

3° Cliniquement, la cyanose et la dyspnée précèdent l'installation d'un oedème, traduisant l'insuffisance cardiaque. Il existe une polyglobulie.

A la phase terminale, une symptomatologie de défaillance cardiaque droite s'installe.

1) L'électrocardiogramme présente des signes d'hypertrophie ventriculaire gauche.

2) La radio montre un coeur globuleux voire énorme, traduisant lui aussi l'hypertrophie ventriculaire gauche.

-:-

TITRE I - COMPARAISON CLINIQUE DES 2 CAS

-:-

Dans les 2 cas, les antécédents familiaux ne révèlent absolument rien : de même, les enfants, nés à terme, ont été mis au monde à la suite de grossesses normales.

Afin de dresser un tableau synoptique de comparaison des deux observations cliniques, nous donnerons le N° 1 à la communication du Dr Henry S.M. UHL, et le N° 2 à notre propre observation.

TABLEAU N° I

SYMPTOME	N° I	N° 2
Collatéraux	Enfant unique	Soeur 4 ans, frère 7 ans B.P.
Rubéole de la mère au début de la grossess e	Non	Non
Cyanose	D'apparition tardive (7ème mois, date de l'hospitalisation)	Apparue dès la naissance
Degré de cyanose	Avant, localisée aux lèvres puis générale après tétée précédant l'admission.	Généralisée, mais avec prédominance aux lèvres aux pommettes, aux extrémités.
Dyspnée	A l'âge de 4 ou 5 mois, mouvements respiratoires rapides, bouche ouverte. Sévère insuffisance respiratoire s'installant seulement aux approches de la mort.	Permanente, avec paroxysmes suivant immédiatement l'alimentation.

Oedème	Dès l'âge de 4 à 5 mois, bouffissure des pieds. Aux approches de la mort, oedème mou des mains, des pieds, et de la région prétibiale.	Pas d'oedème des M.I.
Fièvre	Subfébrile à fébrile (40°)	Subfébrile
Troubles neurologiques	Néant	Néant
Examen somatique	Développement et état nutritionnel normaux ; poids 7 kg	A signaler l'aspect du thorax bréviligne, court et large.
Examen thoracique cardiopulmonaire	Elargissement marqué de l'aire cardio-médiastinale avec hypersonorité des champs pulmonaires à la partie postérieure du thorax ; râles secs inconstants bilatéraux	
Auscultation du coeur - rythme, bruits	152 à l'admission - lointain et faible bruit de galop . Pas de souffles perceptibles.	110, rythme. 2ème bruit accentué - Souffle systolique de 3 à 4 dixièmes, de timbre doux, maximum aux 2ème et 3ème espaces intercostaux gauches.

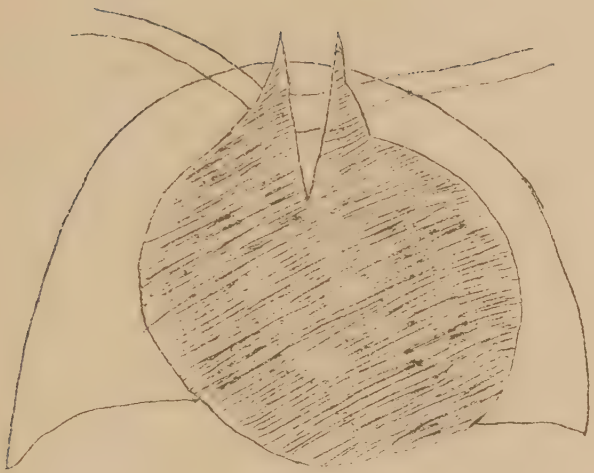
SYMPTOME	N° 1	N° 2
Foie	Débordant de 3 à 4 travers de doigts le rebord costal (l'autopsie révèlera un poids de 350 g et un aspect muscade typique).	Augmenté

TITRE II - COMPARAISON DES EXAMENS PARACLINIQUES

-:-

SYMPTOMES	N° I	N° 2
Radio	Coeur considérablement élargi dans tous ses diamètres ; silhouette globuleuse.	Masse cardiaque globuleuse. avec : - Forte H.V.G. - Débord de l'arc inférieur droit - Arc moyen concave - Artères pulmonaires de dimensions réduites, non battantes ; hypertranspa-rence des poumons.
E.C.G.	Ondes P pointues, complexes QRS isoélectriques. - Les dérivations précordiales ne suggéraient qu'à une seule occasion une H.V.G. - P Pointu en V 3 , moins en V 5 avec ondes T négatives. AQRS normal à + 80° environ.	Rythme sinusal AQRS à + 60° durée QRS 0"06 aspect Sl Q 3 PR dure 0"12 ÂT à -10° ÂP à +60° ; durée de P 0"06 (D2), amplitude 0,05 mV En précordiales : V4R = aspect QS de V2 à V6, aspect RS avec T ample et symétrique. P. pointu conclusion: HVG,vu l'âge.

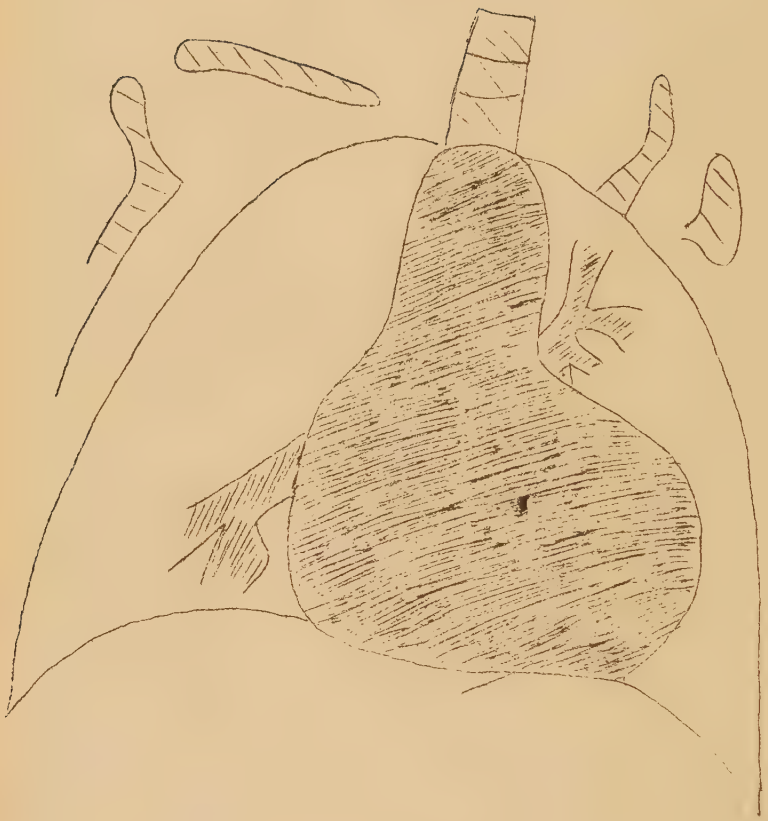
Sang	GR 6.000.000 GB 8.080 Répartition normale des divers éléments ; les GB augmentèrent jusqu'à 12.000.	GR passèrent de 7.664.000 à 6.920.000 GB passèrent de 11.750 à 10.000 Augmentation des lymphocytes jusqu'à 55 %. Poly. Neutro passent de 49 % à 41 %
Infection et germes	E.Coli cultures positives 1°) Hémoculture 2°) Prélèvement urinaire conduisent à l'antibiothérapie	Rien à signaler
Autres	LCR et liquides péricardique et pleural : négatifs.	
Autres examens anormaux	R.A.S.	R.A.S.



OBSERVATION N° I

ENFANT A.F...

- Figure 1 -



OBSERVATION N° 2

ENFANT MA... geneviève

- Figure 2 -

TITRE III - EVOLUTION DES 2 CAS

-:-

Observation N° 1 -

Dès l'admission de l'enfant, on institue une thérapeutique à double effet :

a) Tonicardiaque et destinée à favoriser l'hématose

- digitaline
- oxygène.

b) Antibiotique et sulfamidée afin de lutter contre l'état infectieux (cf. Tableau N° 2), la streptomycine se justifiant bientôt par la mention d'une hémoculture positive pour Escherichia Coli, notamment.

"De plus, on appliqua à ce cas, pour juguler la poussée oedémateuse et exercer une action déplétive sur la diurèse le Novurit, le régime déchloruré et le chlorure d'Ammonium ; ensuite, nous dit l'article cité "pendant la plus grande partie de son séjour hospitalier, l'enfant fut fébrile, la température oscillant entre 37° 2 et 39° avec parfois des pointes à 40°. Durant les tout derniers jours, la défaillance cardiaque n'était plus influencée par le traitement, la température s'élevait et la cyanose, de même que l'oedème, augmentait. La respiration cessa au 36ème jour de l'hospitalisation"

Cliniquement, on avait, nous dit encore l'auteur, l'impression d'une cardiopathie

congénitale ou encore d'une myocardite de Fiedler.

Toutefois, l'on sait que de telles myocardites atteignent davantage l'adulte jeune que le nouveau-né et qu'il existe dans leur cas une prédominance marquée pour le sexe masculin ; cependant, l'origine en est mal connue, et l'on évoque sans une très grande conviction, semble-t-il, la possibilité d'une étiologie allergique qui reste à prouver. L'enfant meurt donc âgé de 7 mois.

Observation N° 2 -

L'association des signes conduit à l'hospitalisation le 13 mars 1955 pour préparation à une thoracotomie dans le service du Professeur d'ALLAINES : on est en effet devant une cardiopathie congénitale cyanogène, avec diminution du débit pulmonaire ; en réalité, le tronc pulmonaire est atrésié, et l'aspect opératoire est celui d'un ventricule droit peu efficace, avec abondant liquide péricardique.

C'est alors que les malformations cardiaques provoquent une anoxie grave et que les techniques de réanimation se révèlent incapables d'enrayer. L'enfant décède par conséquent âgé presque exactement de 6 mois. Il est à noter, de plus, que pendant la préparation, sous antibiotiques, s'était maintenu un état subfébrile.

-:-

TITRE IV - ETUDE ANATOMOPATHOLOGIQUE

-:-

Observation n° 1 -

Examen macroscopique.

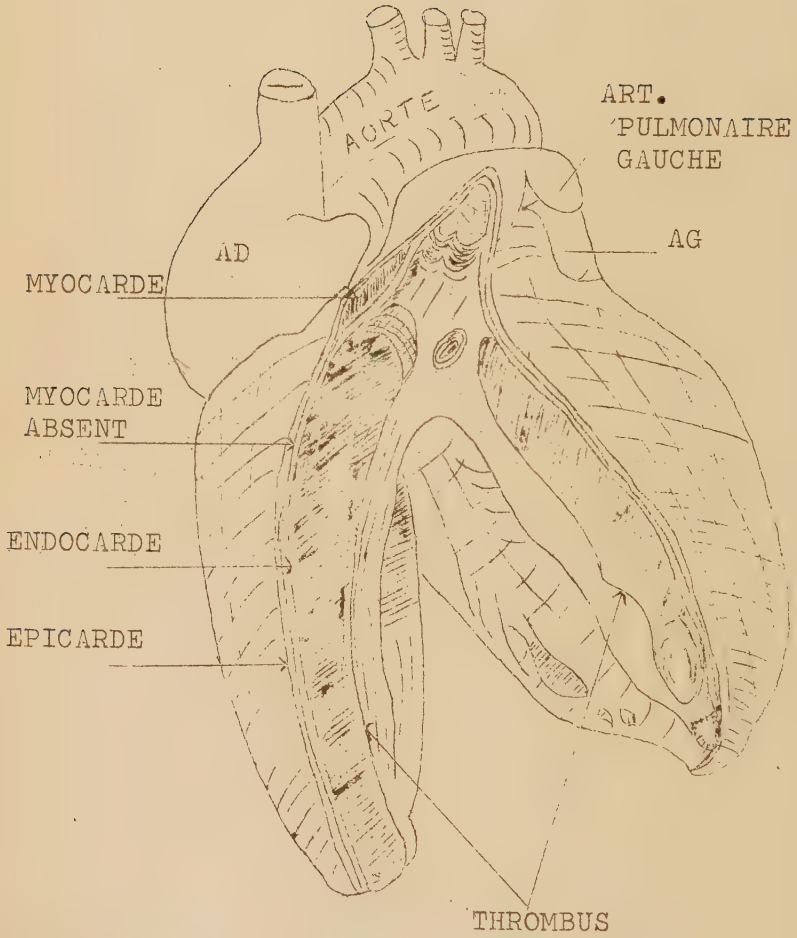
.."il existait une teinte cyanotique au niveau des lèvres, et un oedème modéré des extrémités, le pannicule adipeux abdominal était oedématié et la cavité abdominale contenait un liquide clair. Le foie était très augmenté de volume, alors qu'en gros, le reste des organes apparaissait comme normal.

Ces deux cavités pleurales contenaient une quantité modérée d'un liquide clair et la surface des plèvres apparaissait comme lisse et brillante. Le sac péricardique contenait lui aussi une quantité modérée de liquide et remplissait, avec son contenu, la quasi-totalité de l'hémithorax gauche : la surface des feuillets péricardiques était aussi lisse et brillante".

Dissection du coeur.

"Extérieurement, le coeur paraissait très élargi... l'épicarde auriculaire (et celui du ventricule gauche) apparaissait normal, sa surface était lisse et brillante, avec çà et là des dépôts d'une graisse molle de couleur jaunâtre.

Cependant, à la surface du ventricule droit surtout, sur un espace de 15 mm en-dessous du sillon auriculo-ventriculaire et jusqu'à la



- Figure 3 -

VUE ANTERIEURE DU V.D.

d'après TOM STEBBINS

pointe, l'épicarde, bien que lisse, apparaissait comme épais et fibreux avec des dépôts graisseux gris ou blanc grisâtre plutôt que jaunes ;

- l'oreillette droite était très dilatée et sa paroi hypertrophiée, avec épaississement mixte du myocarde et de l'endocarde. L'endocarde, privé de son habituelle transparence, se révélait épaissi et de couleur grise. Le Foramen Ovale était totalement soudé et ne laissait pas même passer une sonde fine ; la fosse ovale était normale. L'anneau tricuspidien, mesurant 4 cm de circonférence était dilaté mais les valvules étaient fines et translucides ;

- le ventricule droit était tout à fait anormal :

1° Presque toute la cavité ventriculaire, dilatée, était occupée par un gros "mural thrombus" aplati, lequel adhérait solidement à l'endocarde, le long de la paroi antérieure du ventricule.

2° L'examen de la tranche de section de la paroi ventriculaire montrait que son épaisseur était celle d'une feuille de papier, sans myocarde visible, si ce n'est à la base de la cavité ventriculaire adjacente à l'anneau tricuspidien, à l'infundibulum pulmonaire sur le septum et sur une petite partie de la face postérieure de la paroi.

3° Les piliers étaient enclavés dans le thrombus, et certains d'entre eux apparaissaient comme fondus, formant une épaisse bande aplatie sur la paroi septale.

4° Les muscles papillaires semblaient intacts et leurs cordages normaux.

5° Les sigmoïdes pulmonaires étaient de forme normale et l'extrémité des 3 valves ne présentait pas d'épaississement.

- L'oreillette et le ventricule gauches ne présentaient pas d'anomalies comparables à celles trouvées au niveau de coeur droit. L'épaisseur de la paroi auriculaire était normale et le myocarde n'était pas hypertrophié. L'endocarde était translucide. Dans le ventricule gauche, le myocarde apparaissait comme normal : l'endocarde tapissant cette cavité était lisse et généralement non épaissi ; les muscles papillaires étaient bien développés et les cordages atteignaient les bords libres des deux fines valves mitrales.

- Les artères coronaires d'un intérêt particulier dans ce cas, étaient à tous égards normales :

- leurs ostia aortiques étaient bien ouverts et en position normale ;

- ces artères suivaient un trajet normal également à la surface du coeur et le ventricule droit recevait des rameaux issus de la branche interventriculaire antérieure de la coronaire gauche ainsi que de la coronaire droite.

Nulle part, n'existait l'évidence d'une occlusion coronarienne et toutes les branches pouvaient en être suivies très facilement.

- Le sinus coronaire qui suivait un trajet normal était dilaté et présentait une paroi anormalement dense.

- Le canal artériel était fermé et le ligament de Botal se trouvait à son emplacement habituel.

MENSURATIONS DU COEUR

a) Circonférences valvulaires :

Tricuspide	4 cm
Pulmonaire	2
Mitrale	2,2
Aortique	2

b) Parois :

Ventricule droit	1,5 mm
Ventricule gauche	8 "
Oreillette droite	3 "

Autres constatations :

- Le FOIE était très augmenté, pesant 350 grammes, et sa tranche de section présentait un aspect muscade typique de congestion passive. La vésicule et les conduits biliaires étaient normaux.

- L'AORTE était normale.

EXAMEN HISTOLOGIQUE

Des coupes furent pratiquées au niveau des coeurs droit et gauche ; une coupe du coeur gauche montra un endocarde normal, de même que le myocarde et l'épicarde, tant au niveau du ventricule que de l'oreillette, ainsi qu'une mitrale normale, les autres coupes ont été pratiquées au niveau du coeur droit :

a) deux s'étendant de la paroi antérieure jusqu'à l'amorce de l'infundibulum pulmonaire;

b) deux de la paroi ventriculaire postérieure et comprenant une partie de l'oreillette et de la tricuspide ;

c) une passant par le septum , à la face antérieure du coeur.

(Toutes les coupes étaient colorées à l'hématoxyline-éosine, l'azo-carmin de Mallory et les colorations de Weigert ou de Vangieson)

La coupe de la paroi antérieure du coeur comprenant le spetum et le ventricule droit montrait clairement le défaut du myocarde : sur la paroi du ventricule droit, épicarde et endocarde étaient juxtaposés, sans interposition de muscle cardiaque. A ce niveau, il existe par endroits un épaississement de l'endocarde, avec une prolifération exagérée de tissu élastique et conjonctif.

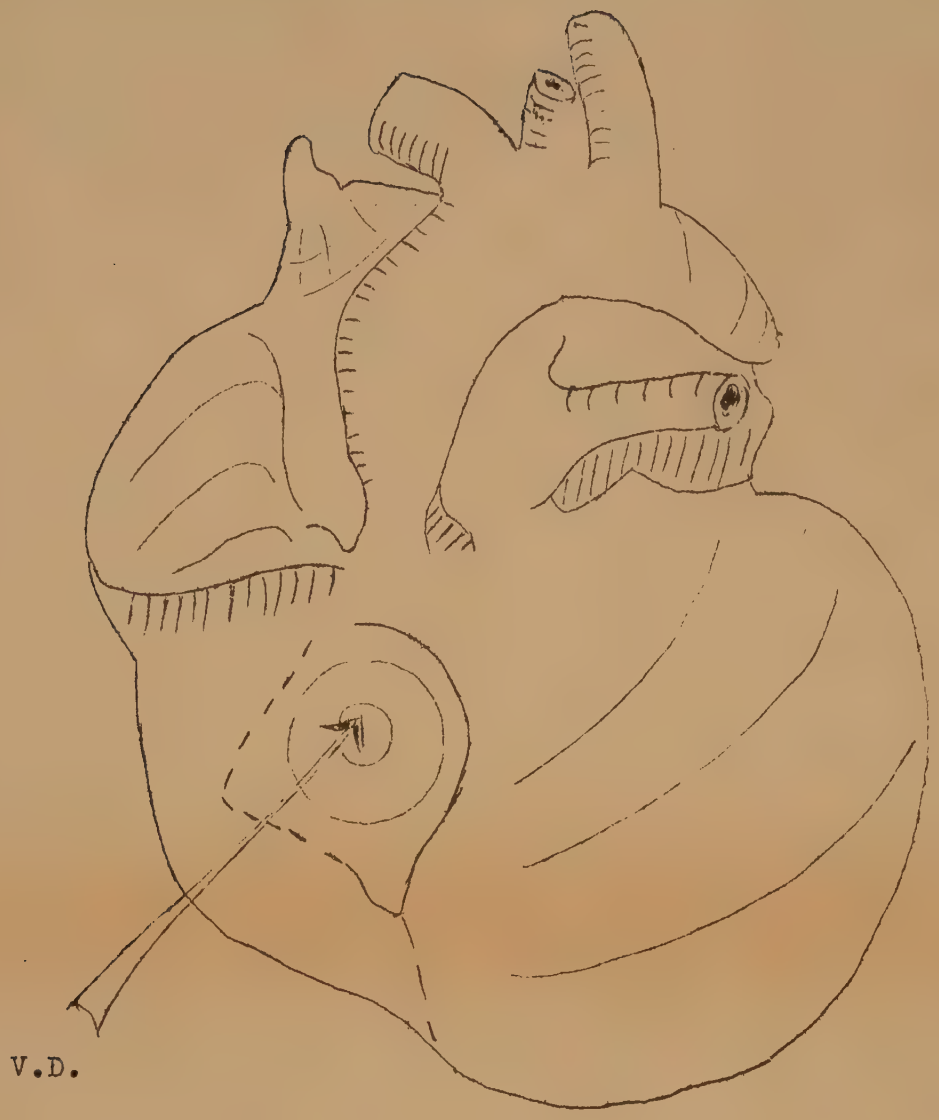
L'épicarde se compose de tissu conjonctif, et une petite portion du tissu graisseux superficiel est parcourue par de nombreuses branches des coronaires.

Le myocarde septal est normal mais, à l'union du septum avec le ventricule droit, il s'interrompt brusquement.

L'endocarde, le long de la face ventriculaire gauche du septum, est d'épaisseur normale.

Une coupe de la pointe du ventricule droit montre, dans le tissu conjonctif fibreux situé entre l'endocarde et l'épicarde épaissis, de petits dépôts d'hémosidérine et d'une substance amorphe (colorée en rouge-violacé par l'hématoxyline) suggérant des débris calcifiés pouvant être le résultat d'une hémorragie ancienne.

Une congestion passive chronique extrême caractérise le FOIE, mais elle n'est pas évidente dans les autres aorganes, aucun d'eux ne présentant de lésion microscopique significative.

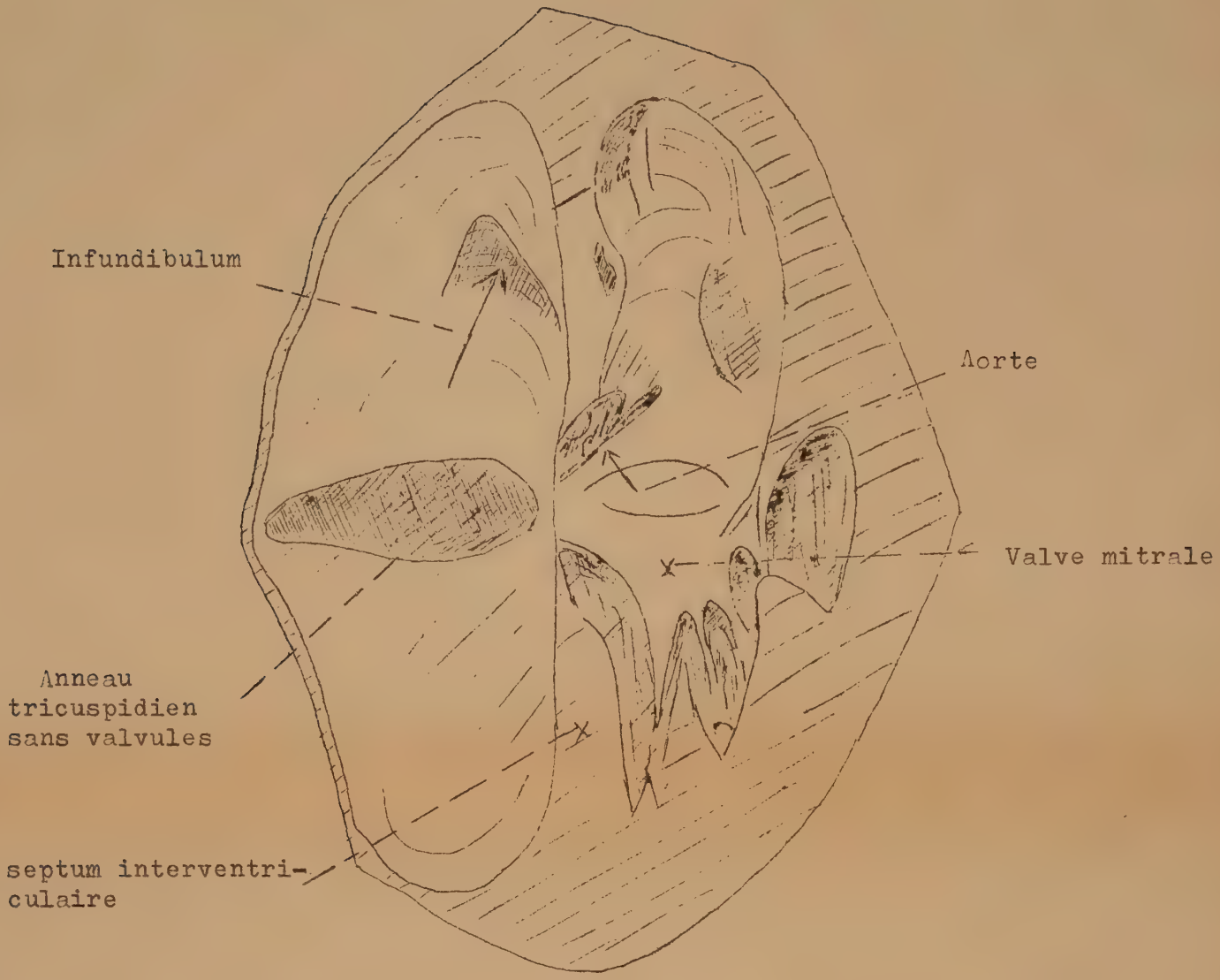


- Figure 5 -

VUE EXTERNE DU COEUR

(Observation n° 2)

1 2
cm



- Figure 6 -

COUPE DU COEUR ALLANT DE LA POINTE
AUX ORIFICES AURICULO-VENTRICULAIRES

- schématique - (plan frontal)

Observation n° 2 -

Le coeur est d'un poids total de 40 g.

A/- Etude macroscopique.

a) Etage auriculaire :

1 - Oreillette droite : hypertrophiée et dilatée. Sa paroi est plus épaisse, plus musclée que celle du ventricule droit. Elle reçoit deux veines caves normales.

L'auricule, volumineuse, recouvre l'origine de l'aorte en avant.

2 - Il existe une communication interauriculaire (ostium secundum) de 5 à 7 mm de diamètre.

3 - Oreillette gauche : plus petite que la droite et normalement musclée, reçoit 2 veines pulmonaires gauches et un tronc commun des veines pulmonaires droites.

L'auricule gauche, allongée (3 cm) et en pointe, a 20 à 22 mm de circonférence à la base, et se rétrécit progressivement pour se terminer en pointe, présentant l'aspect d'un appendice.

b) Etage auriculo-ventriculaire :

1 - Orifice Tricuspidien : Avalvulé :

- Absence de valvule et d'appareil de suspension ; aplasie valvulaire.

- Présence d'un anneau tricuspidien qui délimite un orifice de 60 mm de circonférence environ.

- Orifice allongé, ellipsoïde.

2 - Orifice Mitral :

Il est normal et bicuspide, présentant une grande valve antéro-interne et une valve postéro-externe plus petite. Sa circonférence est d'environ 55 mm et il est par conséquent un peut plus petit que l'orifice tricuspidien.

c) Etage ventriculaire

Il est à noter que l'aspect extérieur du coeur est très inhabituel ; il existe :

1° Une masse très musclée, très résistante au toucher et qui paraît résumer la masse ventriculaire (après ouverture, on constate qu'il s'agit d'un gros ventricule gauche).

2° Entre l'oreillette droite et la masse ventriculaire musclée existe une poche très mince et flasque qui, remplie de sang, donne l'impression d'une baudruche. Cette poche ne semble, a priori, correspondre par sa texture ni à une oreillette, ni surtout à un ventricule. On est tenté de la considérer comme un diverticule de l'oreillette. Cependant, il faut remarquer qu'elle est nettement séparée de l'oreillette droite par un sillon auriculo-ventriculaire dans lequel chemine la coronaire droite. L'ouverture du coeur montre que cette poche correspond au ventricule droit et à l'infundibulum pulmonaire.

Le ventricule gauche :

- très hypertrophié,
- peu dilaté
- correspond aux 2/3 environ du volume ventriculaire total.

Son architecture est normale et la situation de l'orifice aortique par rapport au septum et à l'orifice mitral également.

Epaisseur des parois :

- partie haute du bord gauche : 8 mm
- " moyenne : 5 mm
- " inférieure (près de la pointe) : 3 à 4 mm.

Le ventricule droit :

L'importance de sa malformation est considérable.

Tout d'abord, l'on est frappé par l'extrême minceur de sa paroi, le long du bord droit, son épaisseur est très inférieure à 1 mm. Comme dans l'observation précédente, elle paraît pratiquement réduite, à ce niveau, à l'adossement de l'endocarde et du feuillet viscéral du péricarde.

1° Face postérieure : toute la partie droite et haute (environ le tiers) présente la texture que nous venons de décrire. En allant vers la pointe et vers le septum, apparaissent des travées musculaires macroscopiques qui vont en s'épaississant vers le septum.

2° Face antérieure : très mince dans son ensemble et translucide. Présente un anneau surtout net dans sa portion correspondant à l'éperon de Wolf (où apparaissent des fibres musculaires s'épaississant vers le septum) ; cet anneau sépare la cavité ventriculaire droite de l'infundibulum ; la portion infundibulaire semble ainsi une sorte de diverticule du ventricule droit, à paroi extrêmement mince.

Il existe une atrésie pulmonaire (infundibulaire supérieure).

d) Gros vaisseaux de la base :

1° L'aorte est normale, ainsi que les branches de division de la convexité, et d'un diamètre de 1 cm.

2° Au contraire, il faut insister sur l'aspect de l'artère pulmonaire : celle-ci présente, à 1 cm au-dessus du coeur, une circonférence de 14 mm, mais à l'origine, ce n'est qu'un cordon fibreux qui va en se dilatant. Un fait d'une très grande importance est que l'on n'y rencontre pas de valvules.

Il existe une atrésie infundibulaire supérieure ; on trouve deux branches de division qui sont normales.

e) Autres particularités :

1° On constate l'existence d'un canal artériel perméable et large, qui représente la seule voie d'alimentation de la pulmonaire.

La longueur de ce canal est de 12 à 14 mm, et sa circonférence de 10 à 12 mm. Son insertion se situe à cheval sur la bifurcation et la branche gauche de l'artère pulmonaire.

2° On note que les branches de la convexité aortique sont normales.

3° Artères coronaires : leur examen constitue un temps capital de l'examen anatomique et l'étude de leurs modifications éventuelles nous aurait amené, si des anomalies capables d'entraîner l'ischémie myocardique avaient existé, à abandonner partiellement ou totalement la théorie de l'origine congénitale

du ventricule droit papyracé, abstraction faite des autres anomalies que présentait le coeur de cette petite malade.

Or, l'on s'est trouvé en présence de coronaires présentant des orifices normaux ; en outre, la coronaire antérieure, dirigée vers la gauche, donne :

1/ une branche antérieure qui s'épanouit rapidement sur la face antérieure du ventricule gauche ;

2/ une branche transverse, qui suit le sillon auriculo-ventriculaire gauche et s'épanouit sur le bord gauche du ventricule gauche.

La coronaire droite part transversalement vers la droite dans le sillon auricuo-ventriculaire droit. Mais elle ne donne pas de branches descendantes macroscopiques sur la face antérieure du ventricule droit : il ne s'agit nullement de l'occlusion de branches existantes, ce qui aurait amené la baisse du flux sanguin au niveau du myocarde, mais bien d'une absence réelle de branches artérielles au niveau du ventricule droit papyracé. Selon GEGENBAUR, les artères coronaires n'apparaissent qu'au 2ème mois de la vie intra-utérine, lorsqu'apparaissent les premières ébauches musculaires cardiaques. Or, il est très rare, bien que l'embryologie comparée montre que cela ne soit pas impossible, que des artères, d'origine mésenchymateuse ou mésoblastique, de même que le muscle, qu'il soit ou non cardiaque, apparaissaient là où le muscle est lui-même embryologiquement absent. Pourtant, c'est ce qui s'est produit dans l'observation n° 1 où l'auteur nous montre l'existence d'une coro-

naire droite parfaitement fonctionnelle, avec ses branches tapissant la surface du ventricule droit.

Le sinus coronaire est normal, mais il débouche dans l'oreillette droite, tout près de l'angle interne de l'anneau tricuspidien (juste au-dessus de lui) le long du septum auriculaire.

B/- Etude Histologique.

1 - Le ventricule gauche et le septum ont une structure en tous points normale ; le myocarde est d'épaisseur égale dans ces deux zones.

2 - L'oreillette droite est normale.

3 - La tricuspide est uniquement repérable par son anneau fibreux.

4 - Le ventricule droit présente une paroi très mince, ne contenant que de rares faisceaux myocardiques dispersés de loin en loin, au niveau de :

- la paroi antérieure,
- la paroi postérieure,
- la chambre de chasse

essentiellement constituée d'un tissu sous-endocardique, hyperplasique, doublant un tissu fibreux collagène très dense, contenant çà et là des incrustations calcaires.

5 - Vaisseaux : Normaux ou sténosés par endovascularite scléreuse.

CONCLUSION :

L'aspect des lésions est celui d'une aplasie, avec altération dégénérative calcifiante du tissu fibreux qui remplace le myocarde dans la zone où il est absent.

-:-

TITRE V - DISCUSSION

-:-

A/- OBSERVATION N° I

La lésion de ce coeur est caractérisée par l'absence quasi-totale de myocarde de la pointe à la base du ventricule droit, tandis que l'on n'a pas trouvé de modification pathologique du coeur gauche et que les coronaires étaient normales.

Endocarde et épicarde sont juxtaposés. A la base de la cavité ventriculaire, à la face postérieure, il existe du muscle cardiaque au niveau de l'anneau tricuspidien et de l'infundibulum pulmonaire.

On ne trouve pas d'inflammation chronique des cellules, si ce n'est la minime réaction sous-jacente du thrombus organisé.

Pour expliquer la pathogénie de cette lésion, il est à envisager trois possibilités :

1° Un infarctus myocardique avec cicatrisation.

2° Une anomalie par destruction intra-utérine du myocarde par un processus inflammatoire ou dégénératif.

3° Enfin, une anomalie de développement primitive.

Il est possible que la lésion soit le résultat d'un infarctus myocardique : chez le nouveau-né et le nourrisson, des maladies coronariennes ou des anomalies des coronaires associées à un infarctus massif du myocarde ont été rapportées (bibl. 2 et 3).

Néanmoins, dans le cas de ce coeur, les coronaires avaient un calibre, une distribution et une perméabilité normales.

En outre, il n'y a pas d'origine décelable d'une embolie coronarienne, ni de preuve d'embolisation du ventricule gauche ou d'autres organes.

FARBER et HUBBARD, et ABBOT ont rapporté des cas d'endomyocardite foetale idiopathique dans lesquels des anomalies valvulaires accompagnaient les cicatrices myocardiques en foyer : dans aucun des cas étudiés par ces auteurs n'existait cette absence si complète du myocarde, lésion caractéristique de ce cas particulier dans lequel toutes les valves sont, par ailleurs, normales.

Chez un prématuré, décédé peu après sa naissance, DIAMOND (bibl. 4) a décrit le remplacement complet du myocarde de l'auricule droit par une cicatrice avec calcification, ainsi que des lésions cicatricielles en foyer au niveau du muscle ventriculaire.

FROBOESE (bibl. 5) a relaté le cas d'un nourrisson de 6 mois avec une fibrose assez largement disséminée du myocarde, les valves étant normales. Cette lésion a fort bien pu résulter d'un accident myocardique survenu après la naissance ; il est possible que la disparition du myocarde dans ce cas soit le résultat d'une destruction massive intra-

utérine du myocarde ventriculaire droit, mais une étude soigneuse de la pièce laisse l'auteur avec l'impression que cette explication n'est pas valable. Il n'y a pas là de certitude d'une maladie inflammatoire antérieure ayant produit l'anomalie.

Les valves sont absolument normales et l'on eût pu s'attendre à l'épaississement de l'endocarde par endroits, avec la dilatation ventriculaire prolongée par un thrombus mural organisé.

La thrombose se produit communément au sein de cavités dilatées, sans substrat inflammatoire ou nécrotique.

Il n'y a pas trace de cicatrice entre l'endocarde et l'épicarde ; l'interruption brusque du myocarde à l'union du septum et de la paroi ventriculaire, avec l'endocarde et l'épicarde nettement juxtaposés sont particulièrement significatifs pour éliminer un processus foetal dégénératif ou inflammatoire.

Enfin, il y a l'éventualité que cette lésion représente un véritable défaut congénital primaire dans le développement du coeur: une anomalie de développement est la seule explication possible de la malformation décrite au sujet de ce coeur.

Les bases de cette explication se trouvent dans les observations de DAVIS (bibl. 6) concernant les toutes premières étapes de la croissance et du développement du coeur humain : au stade à quatre somites, le myocarde du futur coeur consiste en un revêtement symétrique et bilatéral de cellules mésenchymateuses entourant un plexus endothélial. Ce revêtement comporte une paire de replis qui sont les ébauches cardiaques.

- l'une d'entre elles forme l'épicarde et le myocarde du ventricule droit,

- l'autre forme ceux du ventricule gauche,

- l'endocarde et les valves se développent aux dépens du plexus endothélial.

Au stade à neuf somites, la fusion complète des deux replis formant l'ébauche cardiaque est accomplie. Donc, au stade à quatre somites, chez l'embryon humain, le futur myo-épicarde droit et gauche existe sous la forme de deux ébauches séparées pour n'être complètement fusionné qu'au début du stade à neuf somites.

Par conséquent, une lésion au niveau du repli formant l'ébauche cardiaque droite à ce stade embryologique se traduira par le développement d'un coeur ne comportant pas de myocarde et les valves se développent à partir du plexus endothélial, une défectuosité au niveau du repli formant l'ébauche cardiaque n'entraînera pas de développement anormal de ces valves et de ce myocarde.

Les découvertes anatomo-pathologiques chez ce nourrisson indiquent que la lésion du coeur existait de longue date sans qu'il y ait l'évidence d'un récent et profond remaniement du myocarde.

Par conséquent, il est absolument invraisemblable qu'un processus pathologique post-natal (si ce n'est l'infarctus, et les coronaires étaient normales et perméables) se soit limité à une destruction presque complète du ventricule droit SEUL, ou ait occasionné une lésion comparable à celle de la coupe (cf. - Cette coupe, passant par la paroi antérieure du coeur, comprend une partie

du septum et du ventricule droit. Le myocarde s'interrompt à l'union du septum et de la paroi ventriculaire. Le muscle du septum apparaît comme entièrement normal. Sur la paroi ventriculaire droite existent uniquement l'épi et l'endocarde).

Pour ces raisons, c'est l'opinion de UHL que la lésion cardiaque s'est produite au cours de la vie intra-utérine et que la cause la plus vraisemblable de cette anomalie fut un défaut primaire congénital dans la maturation embryonnaire avec formation et développement anormaux de l'ébauche du myocarde ventriculaire droit.

Si du muscle cardiaque était présent dans la paroi ventriculaire droite, à la fois à la base de la face postérieure et dans l'infundibulum pulmonaire, c'est qu'un défaut congénital primaire n'a pas besoin, bien entendu, d'être total.

L'auteur américain arrive ainsi à l'opinion qu'il s'agit d'une anomalie congénitale résultat d'une malformation, par défectuosité ou lésion, du repli formant l'ébauche cardiaque, et il ajoute : "Certaines théories concernant le développement des quatre cavités du coeur ont admis l'existence d'un myocarde fonctionnel dans la paroi de chaque cavité. Si l'une d'elles admet maintenant qu'un coeur humain, pourvu de quatre cavités, peut ainsi se développer, même en l'absence de myocarde droit, il devient nécessaire de reconsidérer les idées antérieures concernant le développement des quatre cavités du coeur à partir d'un simple tube cardiaque."

B/- OBSERVATION N° 2

Tout autant que le fait qu'il existe des malformations associées, l'absence de branches descendantes macroscopiques à la face antérieure du ventricule droit est, ainsi que nous l'avons vu lors de l'étude anatomo-pathologique, un argument à invoquer en faveur de l'origine congénitale.

L'on sait que l'embryogénie du coeur comporte deux modalités bien distinctes : la formation d'un tube cardiaque précède la plicature de cette même ébauche, plicature qui s'accompagne du cloisonnement et de la formation des cavités cardiaques proprement dites ainsi que des gros vaisseaux de la base, et de leurs valvules.

Or, si l'on a vu que les artères coronaires n'apparaissent qu'au deuxième mois de la vie intra-utérine, au même moment que les premières ébauches myocardiques, l'apparition et la formation du tube cardiaque n'excèdent pas le 15ème jour de la constitution de l'embryon.

Il existe primitivement deux petits amas de mésoblastes inclus dans la portion caudale du repli cardiaque ; ce repli est lui-même formé par le soulèvement de la splanchnopleure en une saillie qui bombe dans la cavité du coelome et n'est autre que le futur péricarde. Les amas, pour leur compte, vont donner deux tubes cardiaques distincts et, à la fin de la 2ème semaine embryonnaire (stade à 9 somites), il y a fusionnement sur la ligne médiane en un tube impair, médian, allongé et pourvu de quatre cavités qui sont d'avant en arrière :

- le bulbe aortique,

- le ventricule primitif,
- le canal auriculaire (dont on retrouve dans le coeur de l'adulte un vestige dans la formation décrite par Marc SEE sous le nom de canal auriculo-ventriculaire),
- le sinus reuniens ou collecteur des troncs veineux vitellins primitifs (canal de Cuvier et tronc omphalo-atlantoïdien).

Un fait de grande importance est que le coeur bat très probablement dès la 3ème semaine.

Toutefois, ainsi qu'on l'a vu, il n'y a pas alors de myofibrilles différenciées dans le myocarde, et ce mésoderme, doué de propriétés contractiles et conductrices de l'influx est creusé de lacunes où pénètre le sang.

Encore peut-on dire que les tubes, puis le tube unique au début, ne contiennent d'abord pas d'éléments sanguins, mais uniquement du plasma. C'est, bien entendu, seulement lorsque le système extra-embryonnaire s'ouvrira dans le système intra-embryonnaire qu'il s'établira une circulation générale.

Le système lacunaire existe chez les vertébrés inférieurs de divers types à l'état adulte, et la nutrition du tissu peut être exactement comparée à ce qui se passe au niveau des lacs sanguins placentaires au début de la formation des annexes embryonnaires, et avant le stade des villosités. On conçoit facilement qu'un tel myocarde primitif reçoive un apport sanguin suffisant sans le secours d'artères et de veines quelconques. C'est seulement lorsqu'il devient insuffisant que ce système de l'imbibition sanguine, très généralisé

chez l'embryon, cesse de fonctionner.

A la lumière de ces faits, nous voyons maintenant que le développement ultérieur peut parfaitement revêtir deux aspects anormaux :

1° le myocarde ne se développe pas et il n'y a pas, non plus , de coronaire correspondante au même endroit ;

2° le myocarde est aussi absent, mais les branches de l'artère coronaire, dont l'origine embryologique est différente bien qu'également mésenchymateuse, se développent normalement.

Examinons maintenant les autres malformations congénitales consignées dans l'observation n° 2 :

a) Deux sont des malformations embryopathiques de l'ébauche du coeur droit :

1° Absence de valvules et d'appareil tricuspidien,

2° Atrésie pulmonaire, également avec absence de valvules.

b) Les deux autres, par contre : la communication interauriculaire et le canal artériel, ont une origine purement mécanique, expliquant en outre l'hypertrophie ventriculaire gauche.

En effet, chez l'embryon, le rôle moyen du ventricule droit est extrêmement modeste :

1° le sang artériel d'origine placentaire ainsi que le sang veineux de l'étage

sus-diaphragmatique passent, après leur arrivée, par la veine cave inférieure et l'oreillette droite, directement par le trou de Botal, l'oreillette gauche, le ventricule gauche et l'aorte.

2° Le sang veineux de l'étage sus-diaphragmatique, arrivé par la veine cave supérieure, se rend à l'oreillette droite et au ventricule droit.

a) une faible quantité se rend au poumon par l'artère pulmonaire,

b) la plus grande partie empruntant le canal artériel, se rend à l'aorte.

Une telle circulation ne serait point compatible avec une hématose non plus transplacentaire mais pulmonaire. Aussi l'installation de mouvements respiratoires chez le nouveau-né a-t-elle pour effet d'amener précisément une occlusion normale

- du canal artériel,
- du trou interauriculaire de Botal.

Dans le cas que nous présentons, nous sommes en présence de trois malformations dues à une altération de l'ébauche mésoblastique droite, et à elle seule :

Hypoplasie du ventricule droit et aspect papyracé de celui-ci, non contractile,

Atrésie double des valvules de la circulation droite.

Il s'ensuit donc, pour les mêmes raisons, dans des cas d'atrésie tricuspidienne que :

1° le myocarde gauche assure le travail du coeur droit déficient,

2° il existe une inocclusion mécanique du trou de Botal et du canal artériel, pour créer une circulation pulmonaire.

Comme on l'a vu, le surcroît de travail, dans le cas isolé de l'observation n° 1, a hypertrophié le ventricule gauche. Mais il n'y a pas eu d'anomalies, ni du canal artériel, ni de la cloison interauriculaire.

Si l'on s'en tient à la notion évoquée d'une lésion strictement limitée à l'ébauche mésoblastique droite d'où dériva le futur coeur droit, il nous appartient de justifier également cette opinion par l'embryologie.

Le mésoderme donne à la fois le myocarde et l'épicarde ou péricarde viscéral ; par contre, l'endocarde est un tube endothélial ; il n'entre qu'en qualité de revêtement dans la formation des valvules, contrairement à l'opinion de DAVIS qui a été exposée plus haut, et fait des valvules une prolifération endothéliale.

A/- Au niveau du canal auriculaire, la paroi cardiaque présente extérieurement le sillon auriculo-ventriculaire, étroit et profond.

Du fait de la présence de ce sillon lors de l'extension de l'oreillette et du ventricule, la paroi semble s'invaginer pour plonger dans la cavité ventriculaire ; c'est cette portion plongeante qui fournira ultérieurement :

- les 2 valves externes de la tricuspide,
- la valve externe de la mitrale.

B/- Le septum intermedium émet de son côté dans la cavité ventriculaire, deux prolongements, droit et gauche :

- le gauche donne la valve droite ou interne de la mitrale,

- le droit donne la valve interne de la tricuspide.

Si nous examinons les coupes présentées par SCHWALBE, d'après HIS (bibl. 12) on constate :

a) que l'embryon de 8,5 mm, ce qui correspond au début de la 5ème semaine, ne possède encore pratiquement qu'une seule cavité

1° le septum intermedium est renflé à sa pointe, mais ne présente pas encore d'ébauches valvulaires.

2° le septum inferius ne bombe que légèrement dans le ventricule unique ; un deuxième renflement divise ce ventricule unique : le septum aorticum et, si la valvule d'Eustachi est bien développée entre l'oreillette droite et la partie droite des vestiges du sinus reuniens qui s'y incorpore, il n'existe qu'un minuscule renflement au niveau de ce qui sera l'appareil valvulaire auriculo-ventriculaire, tant à droite qu'à gauche.

Il existe alors un axe mésenchymateux au milieu du septum intermedium et de l'ébauche du septum inferius, ce qui montre qu'il est très probable, comme le pensent beaucoup d'auteurs modernes, qu'il existe une partie

du septum inter-ventriculaire anatomiquement droite. l'autre gauche. Le septum est d'ailleurs irrigué pour les 2/3 antérieurs par la coronaire gauche, qui émet les perforantes à son niveau et, pour le 1/3 postérieur par d'autres perforantes, issues de la coronaire droite, le tout étroitement anastomosé et capable de suppléance.

b) à la 7ème semaine, les choses vont se modifier très rapidement :

1° Au stade de 13,6 mm de taille, le septum inferius a presque atteint le renflement formé par le septum intermedium. Celui-ci ne porte pas encore d'ébauches valvulaires ; par contre, les valves externes sont déjà bien développées.

2° Très vite, au stade de 13,8 mm :

a/ les deux septa se rejoignent et les quatre cavités sont définitivement formées ;

b/ les valves internes se développent à leur tour latéralement, au niveau du renflement formé par le septum intermedium.

Examinons maintenant rapidement la formation des valvules aortiques et pulmonaires.

Le septum aorticum va cloisonner le bulbe artériel et s'enrouler en spirale, déterminant l'enroulement de l'artère pulmonaire issue de la partie bulbaire droite du tube cardiaque primitif sur l'aorte issue de la partie gauche. Tombant perpendiculairement, il va cloisonner un rétrécissement séparant le bulbe aortique du ventricule primitif : le détroit de Haller.

Ce détroit comporte quatre renflements à angle droit, dessinant une croix de Saint-André ; les plus latéraux seront coupés en deux par le cloisonnement, et cela explique la présence définitive d'une valve antérieure et de deux latérales pour la pulmonaire, et d'une valve postérieure et de deux latérales pour l'aorte.

On peut conclure de ces données embryologiques que l'existence d'un tube cardiaque droit et d'un tube gauche venant se fusionner sur la ligne médiane tout en conservant leur autonomie embryologique, est capable d'occasionner des anomalies de développement unilatérales plus ou moins complètes:

1° droites, telles que l'absence de myocarde (et éventuellement des anomalies épicardiques) avec ou sans altération de l'appareil coronaire. Il peut s'y ajouter au complet l'atrésie des deux valvules d'origine droite : artérielle pulmonaire et tricuspide.

Un tel état de choses est compatible un certain temps avec la vie.

2° gauches, théoriquement car de telles malformations seraient incompatibles avec la vie, également l'atrésie myocardique et des valvules aortique et mitrale.

Nous voyons donc que l'atrésie tricuspidienne est une embryopathie droite et que sous une forme encore plus complète, on peut y ajouter le ventricule droit papyracé. Chacune des malformations réalisées par ce tableau peut exister séparément, et le ventricule droit papyracé, comme on a pu s'en rendre compte à l'observation n° 1, peut constituer à lui tout seul une cardiopathie congénitale. Les anomalies peuvent également être partielles.

En ayant terminé avec la description des arguments embryologiques qui militent en faveur de l'origine congénitale du ventricule droit papyracé, nous allons examiner maintenant quelques données cliniques permettant d'individualiser cette affection.

Nous avons évoqué plus haut l'existence d'un type de ventricule papyracé acquis. Dans ce cas, Paul WHITE estime que la dégénérescence et la fibrose résultent principalement d'une maladie coronaire avec entrave à l'afflux du sang au niveau du myocarde.

Si la déficience est progressive, la modification du myocarde est alors telle qu'elle débute par une dégénérescence graisseuse diffuse ou localisée, et une nécrose, et se solde finalement par le remplacement d'un certain nombre de fibres musculaires par du tissu conjonctif (fibrose) ou par un certain degré de régénération musculaire si l'afflux sanguin est rétabli suffisamment tôt par une circulation collatérale.

Si la déficience est brutale et extensive, en amont du muscle touché, un infarctus en est le résultat et cette lésion peut se transformer en une cicatrice indurée ou évoluer en une rupture pariétale ; la présence d'un thrombus pariétal organisé peut amener localement une dégénérescence du même ordre. Nous donnerons comme exemple l'observation communiquée par le Dr HELLER et consignée à l'Hôpital Boucicaut, dont l'aspect clinique et anatomique chez une adulte n'est pas sans rappeler les observations que nous avons rapportées plus haut (bibl. 17).

Mme G... Ernestine, âgée de 53 ans, femme avec un passé cardiaque semé d'épisodes douloureux, présentait cliniquement :

1° à l'auscultation, une tachycardie avec un rythme à trois temps,

2° un coeur globuleux, battant peu, La malade accusait depuis plusieurs années des douleurs thoraciques. Cyanose discrète, augmentant avant l'exitus.

3° Il existait un ictère, et l'on percevait un gros foie cardiaque.

4° épanchement pleural avec un degré modéré d'ascite.

L'anatomie pathologique, lors de la vérification, la malade étant morte dans un état aigu de collapsus, a montré les particularités suivantes :

1° Foie muscade, gros,
2° Rate et reins cardiaques,
3° Coeur :

a) Un ventricule gauche dilaté mais non hypertrophié. On trouve une coque atrophique, scléreuse sous-endocardique ; l'endocarde est épaissi irrégulièrement.

Les colonnes charnues sont en général laminées, les piliers atrophiques. Par contre, les cordages et les valvules sont normaux. L'épaisseur moyenne du ventricule gauche est de 5 à 10 mm. Il s'agit en somme d'une atrophie scléreuse évidente, à prédominance sous-endocardique.

b) une oreillette gauche dilatée, non hypertrophiée ; au contraire elle est plutôt hypotrophiée ;

c) les veines caves sont dilatées , surtout la veine cave inférieure ;

d) l'oreillette droite est très dilatée, mais non hypertrophiée.

e) le VENTRICULE DROIT est réduit à un sac ; l'atteinte maxima se situe au niveau de l'infundibulum. On trouve un mural thrombus organisé au niveau de la paroi postérieure.

Le tissu musculaire est pratiquement disparu et se réduit à quelques fibres.

f) les CORONAIRES sont normales en calibre et non obstruées.

4° les POUMONS sont beaucoup plus discrètement cardiaques que le foie.

On peut encore noter que le dernier tracé électrocardiographique enregistré avant la mort montrait des signes assez voisins de ceux que nous avons vus dans les deux observations de nourrissons : Hypertrophie ventriculaire gauche discrète avec ondes P d'amplitude élevée P2 surtout, mais P1 et P3 ainsi que PV 1 - T 3 et TV 1 sont négatifs ; l'axe électrique de QRS est aux environs de + 90°.

Ainsi pouvons-nous être en présence, par un mécanisme acquis, d'une disparition du myocarde dont la traduction clinique diffère peu, compte tenu de l'âge et de l'activité, de ce que nous avions observé dans le ventricule droit papyracé congénital. Là encore, la traduction électrocardiographique se solde par des signes d'hypertrophie gauche, mais avec des points particuliers : nous insisterons tout particulièrement sur le plan clinique sur la présence de tels tracés.

Une étude statistique de MM. DONZELOT, DURAD, METIANU et VLAD a donné, alors que

527 cas de cyanoses congénitales ont été étudiés et 29 isolés (les auteurs ayant éliminé toute anomalie positionnelle du coeur) (bibl. 15)

1° Axe gauche : 22 cas sur 29, soit :

18 atrésies tricuspidiennes,
1 sténose isthmique infundibulaire
1 transposition vasculaire
2 cas complexes indéterminés.

2° Axe normal : 7 cas sur 29, soit :

3 atrésies tricuspidiennes,
1 complexe d'Eisenmenger
2 tétrades de Fallot (1 probable, 1 sûre)
1 Hémangiome pulmonaire.

Par conséquent, la majorité des cardiopathies cyanogènes s'accompagnant d'hypertrophie ventriculaire gauche (plus des 2/3) sont des atrésies tricuspidiennes.

Cette cardiopathie est la seule que l'on puisse rapprocher du ventricule droit papyracé dans le domaine de l'électrophysiologie.

Le ventricule droit hypoplasié étant presque inexistant, les vecteurs d'origine gauche traduisent à eux seuls ou presque l'activation et la repolarisation électrique.

Encore, faut-il tenir compte de la rotation horaire physiologique de l'enfant, de l'ampleur marquée qui existe dans l'onde R des précordiales droites, et des ondes T en dos d'âne, symétriques et amples qui existent chez lui ; or CABRERA distingue :

1° une surcharge systolique correspondant à une hypertrophie de "barrage" où l'on

constate peu de troubles de repolarisation et des troubles accentués de dépolarisation c'est-à-dire :

- R accentué dans les périphériques et les précordiales gauches,
- S accentué en précordiales droites,
- T en D 1 mais surtout D 2 , D 3 et les précordiales gauches, négatifs, et, parfois, symétriques et pointus,
- AQRS rarement gauche ; coeur vertical ou semi-vertical.

C'est le cas de la sténose orificielle ou infundibulo-orificielle congénitale.

2° une surcharge diastolique ou de "surcharge" où l'on met en évidence des troubles accentués de la repolarisation opposés à des troubles fort discrets de la dépolarisation, c'est-à-dire :

- une déviation discrète, ou plus accentuée parfois de ÂQRS, rarement supérieure à -20° chez l'enfant ;

- un T parfois aplati mais rarement négatif en D 1, D 2 et VL (isolément ou en même temps) ;

- S accentués en précordiales droites;

- R accentué en précordiales gauches, le tout d'amplitude presque normale,

- Déflexion intrinsécoïde souvent retardée.

- Association de blocs de branche gauche assez fréquents, d'ondes T aplaties, isodiphastiques ou négatives, inconstamment.

On conçoit que cette distinction perde de sa valeur dans le cas du nourrisson et que l'on soit amené chez lui à constater une hypertrophie gauche sans préjuger l'axe normal de QRS. La présence d'un axe gauche sera une très forte présomption en faveur de l'atrésie tricuspidienne, alors qu'un axe normal ferait hésiter avec une sténose orificielle de l'aorte, dont on ne discutera guère la symptomatologie clinique en face d'un ventricule droit papyracé.

Nous ne présentons que deux cas congénitaux et les travaux statistiques concernant d'autres cardiopathies montrent qu'il serait vain d'en tirer des données affirmatives, ne fût-ce que sous la forme de présomptions. Cependant, la tendance physiologique à la rotation horaire à l'âge de ces sujets perturbe à coup sûr la physionomie des tracés, ne serait-ce, précisément, qu'en ce qui concerne l'axe de dépolarisation ventriculaire ; aussi devra-t-on observer avec un soin tout particulier les critères de position électrique du coeur chez tous les nourrissons porteurs d'une hypertrophie ventriculaire gauche, qu'il y ait ou non un axe correspondant à une telle hypertrophie.

Nous noterons, pour terminer, que la très courte survie de ces sujets semble apporter un démenti aux expériences effectuées sur l'animal par certains auteurs qui ont tenté de pallier les impossibilités pour le ventricule droit d'assurer un débit pulmonaire adéquat, dans des cas de sténose pulmonaire en particulier, à l'aide d'anastomoses entre la veine cave et l'artère pulmonaire.

-:-

CONCLUSIONS

-:-

Le ventricule droit papyracé congénital est une affection très rare dont nous n'avons pu isoler qu'un seul cas dans la littérature, cas auquel s'ajoute celui que nous présentons: ce dernier est en effet le seul que nous ayons observé sur 2.220 cardiopathies congénitales du Centre de Cardiologie de l'Hôpital Broussais.

A/- Cette anomalie se caractérise par une absence de myocarde complète ou presque complète au niveau du ventricule droit et ce, tant sur le plan macroscopique qu'au point de vue histologique, en l'absence formelle de toute trace de processus inflammatoire ou de thrombose des artères coronaires.

Il peut s'y associer, et c'est le cas dans l'observation que nous présentons , d'autres malformations congénitales : communication interauriculaire et canal artériel perméable y sont influencés par :

1° une atrésie de l'artère pulmonaire
2° l'absence de l'appareil tricuspidien, éventuellement accompagné d'anomalies coronariennes.

B/- Au point de vue physiopathologique, il existe une inefficacité contractile du ventricule droit, les cavités droites jouant le rôle d'un tube veineux où la systole est

inefficace. La conséquence d'un tel état de choses est l'apparition de signes de défaillance cardiaque précoces, ou, dans les cas complexes, d'un shunt veino-artériel à l'étage auriculaire, et, dans notre observation, d'une réduction du débit pulmonaire ; la symptomatologie clinique est donc dominée par les signes de la maladie bleue dans un tel cas.

C/- A la radio et à l'électrocardiogramme, la symptomatologie est celle d'une hypoplasie du ventricule droit, avec, pour conséquence, des signes d'hypertrophie ventriculaire gauche ; s'il s'y ajoute une atrésie de l'artère pulmonaire, il existe en outre des signes radiologiques d'hypoémie pulmonaire (concavité de l'arc moyen, artère pulmonaire réduite de volume et aspect de poumons peu vascularisés transparents.).

Dans de tels cas, on peut être amené à intervenir, et l'intérêt de l'affection est précisément la possibilité de confusion avec des anomalies valvulaires droites : hypoplasie tricuspidienne ainsi que certaines sténoses pulmonaires.

D/- Sur le plan embryologique enfin, il s'agit d'une malformation certainement très précoce se situant au moment où deux ébauches cardiaques, droite et gauche, se fusionnent sur la ligne médiane, en conservant leur induction propre sur les coeurs droit et gauche. Ainsi pouvons-nous constater l'absence de valvules et d'appareil tricuspidien et atrésie pulmonaire , également avec absence de valvules. Il s'y ajoute, ainsi qu'on a pu le voir dans l'étude du cas que nous pré-

sentons, l'absence de branches de l'artère coronaire au niveau du ventricule anormal, et une communication interauriculaire avec persistance du canal artériel qui n'en sont que la conséquence mécanique.

-:-

Vu :
Le Président :
signé : M. MOUQUIN

Vu :
Le Doyen :
signé : L. BINET

Vu et Permis d'Imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris
signé : Jean SARRAILH.

BIBLIOGRAPHIE

-:-

1 - Henry S.M. UHL
in Bulletin of the John Hopkins Hospital
"A previously undescribed congenital malformation of the heart : almost total absence of the myocardium of the right ventricle" (septembre 1952)

2 - RAVICH et ROSENBLATT
Myocardial infarction in the new born infant
Am.J.Ped. 1947 31-266

3 - IFF W.
Uber angeborene Verkalkungen besonders derArterien
Virchows Arch. f.path.Anat. 1931 281-377

4 - DIAMOND
Calcification of the myocardium in a premature infant
Arch.pathol. 1932 14-137

5 - FROBOESE
Fibrosis Myocardii Congenita (Angeborenes Schwielenherz) oder Säuglings Myocarditis
Virchows Arch.f.p.Anat. 1932 284-861

6 - DAVIS
Development of the human heart from its first appearance to the stage found in embryos of twenty paired somites
Carnegie Institute of Washington 1927 19.245

7 - KJELLBERG, MANNHEIMER, RUDHE, JONSSON
Diagnosis of congenital heart diseases
The year book publishers
Chicago 1955

8 - GIROUD et LELIEVRE
Eléments d'Embryologie
4ème édition, Le François.

9 - P.D. WHITE
Myocardial degeneration and fibrosis in Heat Diseases. The McMillan Med. Monography New-York 1947.

10 - DUBREUIL
Embryologie humaine
Vigot 2ème édition 1947

11 - DELMAS et LAUX
Précis d'Anatomie Doin Paris 1951

12 - SCHWALBE
Missbildungen der einzelnen Organe und Organsysteme
Abt. 2 Vol. 3 2, 1 à 4 pages 354 sqq.

13 - M. DURAND et C. METIANU
L'atrésie ou hypoplasie tricuspidienne in Traité des Cardiopathies Congénitales , Masson 1954

14 - FATTORUSSO et RITTER
Atlas d'électrocardiographie : ventricule droit hypoplasique
4ème édition 1956 Masson p. 192 col.2

15 - DONZELOT E., DURAND M., METIANU C. et VLAD
L'axe électrique normal ou dévié à gauche dans les cardiopathies congénitales avec cyanose.Etude de 29 cas personnels et intérêt diagnostique
A.M.C. 43.577 1950

16 - FRIEDBERG C.
Diseases of the heart
Philadelphia, W.B. Saunders Company
1949

17 - Observation d'un cas de ventricule droit papyracé, acquis, de l'adulte.
Dr [illegible]. Communication d'un cas personnel enregistré à l'Hôpital Boucicaut.

-:-

SERMENT

-:-

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers Condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'Exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les moeurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses !

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes Confrères si j'y manque !

-:-